Lane Medical Library

UEBER
DYSTROPHIA MUSCULORUM PROGRESSIVA.

INAUGURAL-DISSERTATION
VERFASST UND DER
HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT
DER
K. BAYR. JULIUS-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT
ZU WÜRZBURG
ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE
IN DER
MEDICIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE
VORGELEGT VON

HERMANN ZADE
AUS CÖSLIN.

WÜRZBURG.
BECKER'S UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI.
1886.

Referent:

Herr Prof. Dr. W. O. Leube.

SEINEN

THEUEREN ELTERN

IN

DANKBARER LIEBE

GEWIDMET

VOM VERFASSER.

Seitdem man die verschiedenen Erkrankungen des Centralnervensystems genauer zu studiren begonnen hat, sind die Forscher auf diesem Gebiete auch auf eine Form derselben aufmerksam geworden, welche sich als eine fortschreitende Atrophie der willkürlich beweglichen Muskeln darstellt. Namentlich waren es Duchenne, Aran und Cruveilhier, welche in der Mitte dieses Jahrhunderts die Aufmerksamkeit auf diese Krankheitsform lenkten und die Ansicht aussprachen, dass es sich hier um eine Erkrankung des Rückenmarks handle. Bei zunehmender Erfahrung zeigte es sich jedoch, dass sich unter dem betr. Krankheitsbilde mehrere ganz verschiedene Krankheitsformen verbergen, von denen man nach dem jetzigen Standpunkte der Wissenschaft zwei Haupttypen unterscheidet, nämlich die progressive (spinale) Muskelatrophie und die Pseudohypertrophia musculorum, oder besser Dystrophia musculorum progressiva. Obwohl wir nun über das eigentliche Wesen der letzteren noch gar nicht im Klaren sind, hat man in neuerer Zeit noch mehrere Unterarten derselben unterschieden.

Die ersten beiden Fälle der Krankheit wurden i. J. 1838 von zwei italienischen Forschern beschrieben, Coste und Gioja[1]), welche zwei Brüder betrafen, deren ganzes Muskelsystem, von den unteren Extremitäten beginnend, allmählich hypertrophisch wurde, wodurch beide zur Arbeit untüchtig wurden.

Der erste aber, welcher eine genaue electrische Untersuchung der erkrankten Muskeln anstellte, war Duchenne[2]), der im Jahre 1861 einen hierher gehörigen Fall unter dem Titel: „Paraplégie hypertrophique de l'enfance de cause eérébrale" veröffentlichte. Ihm gebührt das Verdienst zuerst darauf hingewiesen zu haben, dass ein Muskel zwar hypertrophisch sein und auf electrische Ströme reagiren könne, dass aber seine Funktionsenergie dabei nicht erhalten zu sein brauche.

Der erste ausführliche Sectionsbefund wurde i. J. 1866 von Eulenburg und Cohnheim[3]) in der Berliner medicinischen Gesellschaft vorgetragen, nachdem schon kurz vorher Griesinger[4]) behufs microscopischer Untersuchung durch Billroth die Excision eines Muskelstückchens an dem lebenden Patienten hatte vornehmen lassen.

Auf die verschiedenen Befunde komme ich weiter unten zurück.

---

[1]) Annali clinici dell' ospedale degl' incurabili di Napoli 1838. Vergl. Schmidt's Jahrbücher der gesammten Medicin 24. Bd. 1829.

[2]) De l'ectrisation localiscé II. Edit Paris. 1861.

[3]) Verhandlungen der Berliner medicinischen Gesellschaft 2. Heft. Berlin 1866.

[4]) Archiv der Heilkunde VI. 1865.

Seitdem mehrte sich das Interesse für diese Krankheit, so dass Friedreich[1]) in seinem i. J. 1872 erschienenen Werke: „Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie“ bereits 81 Fälle veröffentlichen konnte, die bis dahin bekannt waren, wozu dann noch eigne Beobachtungen hinzukamen. Zur Zeit sind wohl mehr als 160 Fälle in der Litteratur verzeichnet.

In neuester Zeit hat sich besonders Erb [2]) mit dieser Krankheit beschäftigt und eine Unterart derselben aufgestellt, die er folgendermassen definirt: „Es handelt sich dabei um eine im Kindes- oder Jünglingsalter beginnende, langsam und gleichmässig oder wohl auch absatzweise fortschreitende, vielfach stationär werdende Atrophie und Schwäche bestimmter Muskelgruppen, vorwiegend des Schultergürtels und der Oberarme, des Beckengürtels und der Oberschenkel und des Rückens; eine Atrophie die sich häufig mit wahrer oder falscher Muskelhypertrophie combinirt, häufig eine eigenthümliche Derbheit der atrophirenden Muskeln erkennen lässt, aber ohne fibrilläre Zuckungen, ohne jede Spur von Entartungsreaction und ohne alle sonstigen Störungen im Körper, sei es im Nervensystem oder den Sinnesorganen, vegetativen Organen oder den äusseren Bedeckungen verläuft.“

Ein in dieser Beziehung interessanter Fall wurde im Anfange dieses Jahres im hiesigen Julius-

---

[1]) Ueber progressive Muskelatrophie etc. Berlin 1873.

[2]) Deutsches Archiv für klinische Medicin. 34. Bd. 5. und 6 Heft. Leipzig 1884.

spital beobachtet, den ich mit gütiger Erlaubniss des Herrn Prof. Leube hier mittheile.

Anamnese: I. W. 41 J. alt, Metzger, aus Schellesen in Böhmen. Der Vater des Patienten wurde im 30. Lebensjahr ermordet, die Mutter ist 72 Jahr alt und gesund, ebenso 2 Brüder des Patienten.

Patient überstand mit 9 J. eine „Augenentzündung", mit 15 J. eine „Milzbranderkrankung" am rechten Daumen, mit 18 J. „Typhus" und kurze Zeit nachher „Wechselfieber", mit 29 J. die „Ruhr". Seit seinem 31 J. leidet er an „Haemorrhoiden". Im 33. J. bekam er an den Beinen und am Nacken eine grössere Anzahl „Karbunkel", die durch chemische Reize, denen Pat. in einer chemischen Fabrik ausgesetzt war, entstanden sein sollen. Erst nach längerer Behandlung mit warmen Bädern gelangten dieselben zur Heilung. Ungefähr ein Jahr nachher stürzte Pat. 50 Fuss tief in eine Steingrube hinab und war in Folge dieses Falles 2 Tage lang bewusstlos. Als das Bewusstsein wiederkehrte, merkte Pat., dass er seine Glieder nur sehr schwer wieder bewegen konnte, ohne dass irgendwie Fracturen oder Luxationen nachgewiesen werden konnten. Jedoch konnte er nach sechswöchentlicher Behandlung im Spital zu Bernburg als vollständig geheilt entlassen werden. Seit diesem Falle soll nun eine geringe eigenthümliche Schwäche in den Armen zurückgeblieben sein, die sich allmählich vermehrte, bis im 36. Lebensjahre die Krankheit deutlich zum Ausbruch kam. Pat. konnte die Arme nicht mehr erheben, war aber immerhin noch im Stande, nicht allzuschwere Arbeit zu verrichten. Auch will Pat.

einen allmählichen Schwund der Muskulatur, namentlich der Oberarme und der Brust bemerkt haben. Seit 3 Jahren soll auch Schwäche in den Beinen vorhanden sein, in Folge deren Pat. bei etwas längerem Gehen, nach etwa 2 Stunden, über Müdigkeit zu klagen hatte, während er früher 8 Stunden lang gehen konnte.

Status praesens vom 10. Februar 1886. Pat. ist von mittlerer Statur, und kräftigem Knochenbau. Fettpolster gut entwickelt. Intelligenz ist normal, von Seiten der Hirnnerven, sowie der Augen und Ohren sind keine krankhaften Symptome nachzuweisen. Bei Betrachtung des Thorax, der breit und gut gewölbt ist, fällt sofort auf, dass beiderseits oberhalb und unterhalb der Clavicula tiefe Gruben sichtbar sind. Die Musculi pectorales maj. et min. fehlen beiderseits fast vollkommen und zwar rechts stärker als links. Der I. Intercostalraum beiderseits, besonders rechts, deutlich zu palpiren. Die Arme hängen auffallend tief herab, die Clavicula steht tiefer, als normal, der obere Rand des Cucullaris tritt sehr stark hervor. Die Sternocleidomastoidei sind deutlich wahrnehmbar, fühlen sich jedoch sehr schlaff und schwach an. Die Deltoidei wölben sich beidereits, besonders aber rechts, wie zwei starke Wülste hervor. Der Biceps ist beiderseits mässig entwickelt und wird straff gespannt, der Triceps erscheint jedoch beiderseits in hohem Grade atrophisch, besonders die äussere Partie desselben. Auch hier ist die Atrophie rechts stärker als links ausgesprochen. Der Umfang der Oberarme beträgt: Direct unter der Ansatzstelle des Deltoideus rechts

23 1/2, links 24,7 cm über dem Olecranon rechts 22, links 22,3 cm. Die Vorderarme erscheinen beiderseits wohlgenährt, auffallend ist nur die starke Venenentwicklung derselben, ebenso an den Händen. Der Umfang der Vorderarme beträgt: Oben (an der breitesten Stelle) rechts 26,7, links 25 cm, unten (5 cm über dem Handgelenk) rechts 18, links 17,5 cm. Die Muskeln des Daumenballens und die Interossei sind wohl erhalten, die Kraft des Vorderarms und der Hand ungestört. Der Serratus ist beiderseits in hohem Grade atrophisch, so das die Rippen und Intercostalräume deutlich gefühlt werden können. Links ist zwischen 6. und 8. Rippe in der mittleren Axillarlinie ein ca. apfelgrosses Lipom sichtbar. Die Funktion der Serrati ist vollkommen aufgehoben, die beiden Scapulae stehen flügelförmig ab, so dass sie vollkommen umgriffen werden können.

Die Muskulatur des Abdomen ist vollständig normal. Die unteren Extremitäten sind ebenfalls stark gebaut, die Muskulatur kräftig und gleichmässig entwickelt. Auch die Unterschenkel erscheinen wohlgenährt, beiderseits gleich stark, die Venen sind hochgradig geschwellt, zeigen varicöse Erweiterungen, die sogar Eindrücke auf dem vorderen Rand der Tibia beiderseits erzeugt haben, ebenso auf die innere Fläche derselben. Die Muskulatur der Füsse ist normal und gleich. Die Beweglichkeit der unteren Extremitäten ist in keiner Weise gestört. Die Sensibilität erscheint beiderseits ebenfalls ungestört. Patellar-Sehnenreflex ist beiderseits ziemlich gleich, nur wenig entwickelt.

Die electrische Untersuchung der erkrankten Muskeln ergiebt: Galvanische Erregbarkeit in der hypertrophischen Deltoidei vollkommen normal; die Zuckungen treten, bei mässiger Stromstärke, in normaler Reihenfolge auf. Dagegen erscheint bei den atrophischen Muskeln die Erregbarkeit deutlich herabgesetzt und die Zuckungen sind träge; Entartungsreaction ist aber nicht nachweisbar. Die Erregbarkeit ist links etwas stärker als rechts erhalten, da die Zuckungen dort bei geringerer Stromstärke als hier auftreten.

Die faradische Erregbarkeit ist beiderseits erhalten, jedoch eine Spur herabgesetzt, und zwar sowohl an den hypertrophischen, als atrophischen Muskeln.

Die Sensibilität ist vollständig normal, fibrilläre Zuckungen fehlen.

Der Gang des Patienten ist vollkommen ungestört, die rohe Kraft in den unteren Extremitäten anscheinend volkommen erhalten. Die Erhebung der Arme aber gelingt bei aufrechtem Stehen nur sehr ungenügend, bis zu einem Winkel von etwa 60^0 (= 30^0 zur Horizontalen), bei Druck auf die Schulterblätter bis fast zur Horizontalen.

Die Respiration des P. ist vollkommen ungestört, der Thorax wird gleichmässig gehoben. Die inneren Organe sind normal, ebenso die Temperatur. Der Puls ist regelmässig, schwankt zwischen 68 und 84 Schlägen und ist von normaler Grösse.

Der Harn ist hell und klar, eiweiss- und zuckerfrei.

Leider entzog sich Pat. einer weiteren Untersuchung und Behandlung durch seinen Austritt aus dem Spital.

Man erkennt wohl auf den ersten Blick die Uebereinstimmung dieses Falles mit dem Erb'schen Krankheitsbilde. Der Beginn der Krankheit an den Schultermuskeln, die Abmagerung der Oberarme im Gegensatz zur Intactheit der Vorderarm- und der Handmusculatur, das Fehlen jeder Sensibilitätsstörung und besonders der Entartungsreaction, ja sogar das Vorhandensein der Pseudohypertrophie der Deltoidei macht ihn fast zu einem typischen. Nur in zwei Punkten stimmt er nicht überein: Erstens beginnt hier die Krankheit im kräftigen Mannesalter (mit 36 Jahren), während Erb das Entstehen derselben in das Kindes- oder Jünglingsalter verlegt, und zweitens ist hier die Usache unzweifelhaft ein Trauma (der Sturz in eine 60 Fuss tiefe Grube), während nach Erb das Leiden schleichend und unmerklich beginnt, ohne dass die Kranken eine Gelegenheitsursache anzugeben wissen. Auf beide Punkte komme ich weiter unten noch zurück.

Vor Erb hatte schon Leyden[1]) als hereditäre progressive Muskelatrophie eine Form beschrieben, die sich folgendermassen characterisirt: Der Anfang der Krankheit fällt meist in das vorgeschrittene Kindesalter, selten in spätere Zeit; ohne nachweisbare Ursache erkranken mehrere Mitglieder derselben Familie, das männliche Geschlecht wird vorzugsweise befallen; die Krankheit beginnt mit Schwäche im Kreuz und in den unteren Extremitäten: die Abnahme des Volums der Muskeln wird zuerst an den Unterschenkeln oder an den Rückenmuskeln bemerkt;

[1]) Klinik der Rückenmarkskrankheiten II. Bd.

sie ist nicht immer ohne Weiteres erkennbar, insofern häufig neben der Atrophie starke Fettentwicklung im interstitiellen Gewebe zu Stande kommt; erst nach Jahren werden Schultern und Arme ergriffen, und hier ist die Atrophie eine reine d. h. nicht mit Lipomatose complicirte.

Es ist wohl klar, dass dieses Krankheitsbild bis auf die Aetiologie und den Anfang des Sitzes des Leidens sich mit dem Erb'schen vollkommen deckt. Nun hat aber ausserdem Zimmerlin[1]) auf der Immermann'schen Klinik zu Basel mehrere Fälle beobachtet, die ganz gut für Repräsentanten beider Formen gelten können.

Erb[2]) selbst hat bereits auf die nahe Verwandschaft nicht nur zwischen diesen beiden Formen, sondern auch zwischen seiner Form und der sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln oder Lipomatosis musculorum luxurians hingewiesen. Er kommt sogar zu dem Schlusse, dass eine scharfe Trennung dessen, was man als „hereditäre Muskelatrophie" und als „Pseudohypertrophie" beschrieben hat, und dessen, was er selbst als „juvenile Form" von dem alten Begriffe der progressiven Muskelatrophie, speciell von deren spinaler Form, abzutrennen versucht hat, nicht möglich ist, dass vielmehr diese drei Krankheitsformen die allernächste Verwandtschaft mit einander zeigen, wenn nicht unter einander vollkommen identisch sind. Erb hat nun

---

[1]) Zeitschrift für klinische Medicin. 7. Bd. Berlin 1884.

[2]) l. c.

vorgschlagen, in Zukunft die spinale Form der progressiven Muskelatrophie als „Amyotrophia spinalis progressiva“, event. mit dem Beisatz: Duchenne-Aran, zu bezeichnen, dagegen für die andere Gruppe, die myopathischen Ursprungs ist, den Namen: „Dystrophia muscularis progressiva“ zu wählen, da hier sowohl Hypertrophieen als Atrophieen vorkommen. Man könnte ja, nach dem Vorschlage des Herrn Prof. Leube, ja nachdem das eine oder andere überwiegt, die Bezeichnrng „hypertrophica“ oder „atrophica“ hinzusetzen.

Was nun die Aetiologie der Krankheit betrifft, so ist besonders die Disposition des männlichen Geschlechts und des kindlichen Alters, sowie der eminente Einfluss einer hereditären Krankheitsanlage hervorzuheben. Nach Friedreich[1]) ist das weibliche Geschlecht nur in 11% der Fälle betroffen, während sich nach Eulenburg[2]) das Verhältniss wie 9: 2 d. h. 22% ergiebt. Ich finde unter den mir vorliegenden 145 Fällen 32 Mal weibliche Individuen erkrankt; darnach würde sich ebenfalls die Zahl 22% ergeben. Diese Praedisposition des männlichen Geschlechtes ist um so auffallender als in den meisten Fällen, welche sich bei Geschwistern ereigneten, nur die Brüder erkrankten, während die Schwestern verschont blieben; z. B. waren in dem von Meryon[3]) beobachteten Falle sämmtliche 4 Brüder von der Krankheit ergriffen, während 4 Schwestern vollständig gesund waren.

---

[1]) l. c.

[2]) Ziemssens Handbuch der spec. Pathol. und Ther. XII. Bd.

[3]) Medic. chirurg. Transact. 35 Vol. London 1852.

In Bezug auf das Alter zeigt sich, dass in den 81 von Friedreich[1]) zusammengestellten Fällen der Beginn der Krankheit 45 mal in die Zeit vom 1.—5., 17 mal vom 6.—10. und nur 8 mal vom 11.—16. Lebensjahre fiel. Jenseits der zwanziger Jahre sind nur 5 Individuen erkrankt und zwar eine Frau und 4 Männer von 26, 30, 40 und 41 Jahren.

Es ergiebt sich hieraus, dass die Dystrophia muscularis eine Krankheit vorwiegend des Kindesalters ist, während Erwachsene ausserordentlich wenig dazu disponirt sind, von dieser Muskelaffection ergriffen zu werden. Potjahn[2]) hat ausser dem von ihm selbst beschriebenen Falle nur neun unter 130 veröffentlichten Fällen gefunden, für welche der Krankheitsbeginn in späteren Lebensjahren als sicher feststeht.

Wenn ich ausserdem 2 Fälle von Erb[3]) (Beob. 2 und 3) und den meinigen hinzurechne. so sind im Ganzen bis jetzt nur 13 Fälle veröffentlicht, bei denen die Krankheit später als im 25. Lebensjahre auftrat. Auch in diesen Fällen zeigt sich ebenso wie beim kindlichen Alter, das männliche Geschlecht vorwiegend häufig betroffen. Es ergiebt sich nämlich hier das Verhältniss 13 : 3, welches einer Prozentzahl von 24 entsprechen würde. Am auffallendsten ist in aetiologischer Hinsicht die congenitale, oft zugleich hereditäre Anlage der von dieser Krankheit befallenen Individuen. Bei Friedreich handelt es sich 35 mal um Beispiele, wo 2

[1]) l. c.

[2]) Inaugur.-Dissert. Würzburg 1880.

[3]) l. c.

oder mehrere Angehörige der Erkrankung anheimfielen und zwar waren in 8 Fällen je 2, in 3 Fällen je 3 Brüder betroffen, in einem Falle handelte es sich um 3 Schwestern und 2 Geschwister (Bruder und Schwester). Dieses aetiologische Moment war es ja auch welches Leyden zur Aufstellung seines Typus bewog. Interessant ist in dieser Hinsicht besonders ein Fall, der von Landouzy und Déjérine[1]) beschrieben ist und dessen Zugehörigkeit zur myopathischen Form der Muskelatrophie die Section ergab. Derselbe betraf einen mit 25 Jahren an der Lungenschwindsucht verstorbenen Menschen, bei welchem im 3. Lebensjahre eine Atrophie der Gesichtsmuskeln auftrat, welche sich vom 18. Jahre an allmählich über den ganzen Körper verbreitete. Der Vater des Pat. leidet an progressiver spinaler Muskelatrophie, während ein Bruder und eine Schwester an Atrophie der Gesichtsmuskeln erkrankt sind.

Es liegt daher sehr nahe, hier an eine sich forterbende Diathese, ähnlich wie bei der Tuberculose und Lues, an eine angeborne nutritive und formative Schwäche des Muskelgewebes zu denken. Obwohl nun Charcot[2]), der besonders den Unterschied zwischen protopathischer und denteropathischer Muskelatrophie hervorgehoben hat, behauptet, dass alle Fälle wirklich genuiner Atrophie auf Erblichkeit beruhen, zeigt doch die Litteratur und auch unser Fall, dass auch accidentelle Schädlichkeiten die Krankheit zu erzeugen im Stande sind.

---

[1]) Comptes rendues 1884.

[2]) Leçons sur les malades du syst. nerveux. Tome II. 1877.

Dass in unserem Falle das Trauma das aetiologische Moment abgab, ist wohl unzweifelhaft. Ferner hat man rheumatische Einflüsse, wo die Krankheit nach heftigen Erkältungen und Temperaturwechseln, Durchnässungen etc. entstanden sein soll, beschuldigt, sowie chronische und acute fieberhafte Krankheiten, namentlich Scrophulose und Masern, auch anhaltende ermüdende Muskelbewegungen. Schliesslich hat Struck [1]) bei mehreren im hiesigen Spital zur Beobachtung gekommenen Fällen nachgewiesen, dass schlechte Wohnung und ärmliche Lebensweise die Ursache der Krankheit sein könne, da die Heimath der meisten dieser Kranken die ärmste Gegend in Franken, der Spessart und dessen Umgebung, gewesen sei. Barsickow [2]) endlich hat in dem ersten der von ihm beschriebenen Fälle chronische Bleiintoxication als aetiologisches Moment für die Dystrophie annehmen zu müssen geglaubt.

Die pathologisch-anatomischen Veränderungen der Muskeln wurden zum Theil bereits an lebenden Patienten durch Excision kleiner Muskelpartikelchen oder durch Punction vermittelst der Middeldorpf'schen Harpune, meist aber nach dem Tode bei der Section studirt. Die Punction hat aber nicht immer zu sicheren Resultaten geführt, theils weil man nicht bis zum Muskel gelangt ist, theils weil das entnommene Muskelstückchen zufällig noch intact war.

Wenn ich oben gesagt habe, dass wir über das eigentliche Wesen der Krankheit noch nicht

---

[1]) Inaug.-Dissert. Würzburg 1879.

[2]) Inaug.-Dissert. Halle 1872.

unterrichtet sind, so bezieht sich dies eben auf die pathologische Anatomie derselben. Denn wie die Autoren, die sich mit dieser Krankheit beschäftigt haben, schon in ihren Befunden nicht übereinstimmen, so weichen sie noch mehr in der Deutung derselben und den daraus gezogenen Schlüssen ab. Dies hat sich namentlich bei der microscopischen Untersuchung herausgestellt.

Macroscopisch zeigen die erkrankten Muskeln neben dem veränderten Volumen nicht die gewöhnliche rothe oder braunrothe Färbung, sondern sind blass, gelblichweiss, zeigen oft kaum noch eine Spur von Längsstreifung oder faseriger Structur, dagegen einen fettigen Glanz, so dass sie in den höchsten Graden der Veränderung vollständig das Aussehen einer Fettgeschwulst bieten können. Dies letztere ist namentlich bei den im Volumen verminderten, atrophischen Muskeln der Fall.

Als der constanteste Befund bei fast allen Autoren ergiebt sich bei der microscopischen Untersuchung eine Anhäufung von Fettzellen zwischen den Muskelfasern, ja sogar zwischen den einzelnen Primitivfibrillen, ein Vorgang, den Cohnheim als interstitielle Fettanhäufung bezeichnet. Schon hier stellt sich eine Differenz zwischen den verschiedenen Autoren heraus. Während Cohnheim [1]) diese Wucherung der Fettzellen als das Primäre bezeichnet, giebt Billroth an, dass er bei starker Vergrösserung mittelst des Microscops um die Muskelfasern herum reichlicher als sonst Bindegewebe mit Kernen zwi-

[1]) l. c.

schen dem Fett entwickelt gesehen habe; vielleicht sei hier der Fettbildung die Bindegewebsbildung vorausgegangen.

Dieser Ansicht schlossen sich mehrere andere Autoren an, welche constatirten, dass das neugebildete Bindegewebe reich an Kernen ist, besonders in der Adventitia und der Umgebung der kleinen Gefässe. So namentlich Charcot [1]), Barth [2]), Wernich [3]). Mitunter praevalirte sogar das Bindegewebe über das Fettgewebe, oder es war die Veränderung auf dem Stadium der Bindegewebsentwicklung stehen geblieben, ohne dass Umbildung in Fettgewebe eingetreten war. Dies letztere fand Friedreich [4]) namentlich in einem Falle, den er merkwürdigerweise als progressive Muskelatrophie beschrieben hat, dessen Anamnese und höchst characteristische Abbildung keinen Zweifel bestehen lassen, dass derselbe hierher gehört. Cohnheim [5]) ist aber der Meinung, dass jenes streifige, zwischen den noch erhaltenen Muskelfasern erkennbare Gewebe als die leeren, collabirten Sarcolemmschläuche, als Reste von Muskelfasern aufzufassen seien, deren contractiler Inhalt gänzlich fehle. Friedreich bemerkt dazu, dass diese Deutung wohl nur theilweise richtig sei, dass aber der grösste Theil jenes Gewebes mit Entschiedenheit als hyperplastisches, fibrilläres Bindegewebe (eine Hyperplasie des Perimysium internum) aufgefasst werden

---

[1]) Arch. de Physiol. norm. et pathol. Nr. 2. 1872.

[2]) Archiv d. Heilkunde XII 2. 1872.

[3]) D. Archiv f. klin. Medicin II. Bd. 1866.

[4]) l. c. XXI. Fall.

[5]) l. c.

müsse, innerhalb dessen die Fettzellen auftreten und die Muskelfaserbündeln allmählich auseinander drängten.

Was die Veränderungen an den Muskelelementen selbst betrifft, so fanden fast alle Autoren die sehr überwiegende Mehrzahl der Fasern der erkrankten Muskeln in ganz ungewöhnlichem Maasse verschmälert, während die Querstreifung derselben vorzüglich erhalten war. So fand Cohnheim[1]), dass, während die gesunden Muskelfasern eine Dicke von 0,03—0,08 mm zeigten, was auch ungefähr mit den Angaben Köllikers übereinstimmt, die erkrankten dagegen in den atrophischen Muskeln bis auf 0,005—0,015 mm herabgesetzt waren, eine Verschmälerung, die als eine fünf- bis sechsfache bezeichnet werden muss.

Die hypertrophischen Muskeln zeigten im Gegensatz hierzu zwar im Vergleich zu den normalen Fasern ebenfalls eine Verschmälerung, jedoch in der grossen Mehrzahl keineswegs in so hohem Grade als die atrophischen. Als Durchschnittsmaass fand er 0,025 mm. Nur in einzelnen Fällen waren die Muskelfasern ohne auffällige Verschiedenheit von den normalen. Schmücking[2]) hat bei der Excision eines etwa haselnussgrossen Muskelstückchens aus dem hypertrophischen Gastrocnemius als Resultat seiner Messung eine Dicke der Muskelfasern von 0,04—0,07 mm gefunden. Ebenso ergab die Messung, die Barsickow[3]) bei einem excidirten Stückchen des

[1]) l. c.

[2]) Inaug.-Dissert. Göttingen 1883.

[3]) l. c.

atrophischen Rectus femoris anstellte, als Durchmesser der meisten Fasern eine Dicke von 0,037 mm.

Selten fanden sich Fasern, welche die Querstreifung nur sehr undeutlich zeigten und dafür eine ausgeprägte longitudinale Streifung (streifige Degeneration) angenommen hatten, oder welche ein hyalines, an wachsartige Degeneration erinnerndes Aussehen darboten. Dagegen ist der fettigen Degeneration, wie sie sich so häufig bei der spinalen Form findet, hier nur sehr selten Erwähnung gethan. Nur bei Meryon findet sich dieselbe als vorwiegend angegeben, während Cohnheim und Charcot nur in sehr wenigen Fasern ein feinkörniges, wie bestäubtes Aussehen, sehr selten aber kleine Fetttröpfchen vorfanden.

Sehr auffallend ist, dass mehrere Autoren, besonders Cohnheim, sowohl in abgemagerten, als auch verdickten Muskeln exquisit hypertrophische Fasern angetroffen haben, welche die Dicke der normalen um das zwei- bis dreifache übertrafen. Die meisten davon waren von intactem Bau und nur wenige boten ein feinkörniges oder fettiges Aussehen dar. Sie lagen meist in Bündelchen von 4—6 zwischen den schmalen. Ausserdem fand Cohnheim in allen betroffenen Muskeln dichotomische und trichotomische Theilungen. Endlich zeigte sich bei Friedreich und Charcot an einzelnen Primitivbündeln eine Wucherung der Muskelkerne, die bei letzterem so weit gediehen war, dass die Sarcolemmascheiden einzelner Muskelfasern, deren Substanz in theilweise noch deutlich quergestreifte Fragmente zerklüftet erschien, durch mehr oder weniger zahlreiche Kernhaufen

erfüllt und ausgedehnt waren. Auch Fr. Schultze [1]) sah an Fasern von mittlerem Caliber auf Querschnitten 3 — 4 Kerne, an sehr schmalen 1 — 2, an den grössten etwa 6; nicht selten fanden sich in der Mitte der Muskelsubstanz selbst ein oder selbst mehrere Kerne.

Aus diesen Befunden geht deutlich hervor, dass qualitative Differenzen zwischen den atrophischen und pseudohypertrophischen Muskeln nicht existiren. Nur wenn die Fälle sich mit wirklicher ächter Hypertrophie vergesellschaften, findet sich natürlich eine durchgehende Hypertrophie der betreffenden Muskelfasern.

In Bezug auf die pathologische Anatomie des Centralnervensystems, sowie der peripheren Nerven bei unserer Krankheit ergeben sich bei fast allen älteren Autoren, welche eine Section vornahmen, negative Befunde. Namentlich heben Cohnheim und A. Eulenburg neben der Intactheit des Gehirns und Rückenmarks, sowie sämmtlicher Nervenwurzeln, auch die des Sympathicus hervor. Charcot betont besonders das normale Verhalten der intramusculären Nervenästchen und der in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarks gelegenen motorischen Ganglienzellen. In neuerer Zeit haben auch Brieger [2]), Fr. Schultze [3]), O. Berger [4]), J. Ross [5]) u. A. das Rücken-

---

[1]) Virchow's Archiv 75. Bd. Berlin 1879.

[2]) Deutsch. Arch. f. klin. Medicin. 22. Bd.

[3]) l. c.

[4]) Arch. f. Psych. und Nervenkrankh. 14. Bd. 1883.

[5]) Treatise on the diseases of the nervous syst. I. Aufl. London 1881.

mark vollkommen normal gefunden. Auf der anderen Seite sind aber auch eine ganze Anzahl positiver Befunde in der Litteratur verzeichnet. So berichtet Barth [1]), dass er in der Halsanschwellung die Seitenstränge, namentlich rechts hinten, nur sehr spärlich erhalten gefunden habe. An der Stelle der Nervenquerschnitte findet sich eine fein granulirte, von grossen blutreichen Gefässen durchzogene, reichliche Corpora amylacea enthaltende Substanz. Besser erhalten sind die vorderen Theile der Seitenstränge und die äussere Hälfte der Vorderstränge, während die der vorderen Fissur anliegenden Theile sich ähnlich verhalten wie die degenerirten Seitenstränge. In der grauen Substanz fällt am meisten die sehr kleine Zahl von Ganglienzellen in den Vorderhörnern auf, sowie die starke Erweiterung aller Gefässe. Der Centralkanal ist obliterirt. In der Lendenanschwellung ist die Degeneration der Seitenstränge noch mehr ausgesprochen. Dagegen sind die Hinterstränge und hinteren Wurzeln vollständig intact. Ausserdem ist der Nervus ischiadicus beiderseits auffallend breit; schon macroscopisch fällt der grosse Fettreichthum auf, der sich in der Scheide findet. Bei Querschnitten zeigt sich die Vertheilung derart, dass die einzelnen Bündel durch das zwischengelagerte Fett auseinander gedrängt sind, dass aber zwischen den einzelnen Fasern derselben kein Fett sich findet. In ähnlicher Weise fand W. Müller [2]) im Rückenmark eine weit verbreitete Degeneration, besonders

[1]) l. c.

[2]) Beiträge z. pathol. Anat. u. Physiol. des menschlichen Rückenmarks. Leipzig 1871.

an den Seitensträngen, bestehend in Verdickung des interstitiellen Bindegewebes mit grösserem Zellenreichthum, Verschmälerung eines Theils der Nervenprimitivfasern mit körniger Umwandlung der Muskelscheide und zum Theil Schwund des Achsencylinders. Die graue Substanz zeigte besonders im Lendenmark eine Verschmälerung der Vorderhörner, sowie Atrophie des grössten Theils der in denselben gelegenen grossen Ganglienzellen. Ausserdem war der Centralcanal obliterirt und rings von einer sehr dichten Bindegewebsmasse eingefasst. Jedoch ist dieser Befund nur mit grosser Vorsicht zu verwerthen, da die betr. Kranke zugleich an progressiver Paralyse der Irren litt und ein grosser Theil der Veränderungen im Gehirn und Rückenmark wohl auf Rechnung dieser Krankheit zu setzen ist. Neuerdings haben Gowers [1]) und Ross [2]) über grössere Veränderungen um den Centralcanal herum und in den Vorderhörnern berichtet. Gowers fand Hyperämie und Degeneration von Ganglienzellen, ferner in einigen Schnitten einen Defect in der vorderen Commissur, welcher sich hier und dort sogar bis in die Commissura posterior erstreckte. Ross fand das Gewebe um den Centralcanal „replaced by a somecohat dense and fibrillated tissue“ und mehr oder weniger ausgesprochene Atrophie der Ganglienzellen der grauen Vorderhörner.

Ferner liegt aus dem hiesigen Juliusspital ein hierher gehöriger Sectionsbefund vor, der von Goetz [3])

[1]) Medic. chirurg. Transact. 1874.
[2]) l. c.
[3]) Inaug.-Dissert. Würzburg 1879.

veröffentlicht ist. Die Venen der Pia mater des Rückenmarks waren in diesem Falle auffallend stark geschlängelt im ganzen Gebiete der Lendenschwellung und bedeckten auf diese Weise, sich vielfach berührend, die ganze Oberfläche. Das Centrum der grauen Substanz in der Lendenanschwellung ist an verschiedenen Stellen mit gelblich weissen Punkten, die zu kleinen Gruppen zusammenfliessen, bedeckt. An der vorderen Commissur sind die gelben Flecke stark ausgesprochen. Der untere Abschnitt des Rückenmarks zeigt kein abnormes Verhalten. In der Mitte des Brusttheils des Rückenmarks beginnt am linken Seitenstrange eine graue Färbung; während diese Entartung in der Mitte des Brusttheiles sich auf den linken Seitenstrang beschränkt, gesellt sich im oberen Theile eine analoge Färbung an den einander zugewendeten Seitenflächen der Hinterstränge hinzu. Bei näherer microscopischer Untersuchung fand Götz auf Querschnitten den ganzen Centralcanal durch eine grobkörnige, mit Carmin tingirte Masse verstopft, sämmtliche Blutgefässe, besonders die Capillaren strotzend mit Blutkörperchen gefüllt waren. In der grauen Substanz waren die Ganglienzellen der Vorderhörner zahlreich, gross, mit vielen Ausläufern versehen. Dagegen zeigte die ganze Länge des Rückenmarks eine gleichmässig starke, excessive Wucherung eines schleimig-gallertigen Bindegewebes, und zwar sowohl in der grauen, als auch in der weissen Substanz. Diese schleimige Wucherung brachte die Nervenfasern grösstentheils zum Schwunde oder doch zur Atrophie, so dass man nur selten mehr eine normale Stelle fand, wo

die Sonnenbildchen die gewöhnlichen Querschnitte der Nervenfasern anzeigen. Auch Pekelharing [1]) hat in seinem Falle Veränderungen am Centralkanal des Rückenmarks und an dessen Umgebung gefunden. Das Lumen war im Hals- und Brustmark überall vergrössert und in unmittelbarer Nähe des Canals war eine Anhäufung von Kernen zu bemerken. Im Lendenmark war das Lumen klein, an vielen Stellen sogar verschwunden. Neben dem Centralkanal sah man stark erweiterte Gefässkanäle; ferner waren die vorderen und inneren Ganglienzellen viel weniger scharf ausgeprägt, als die centralen; desgleichen war der Verlust an Ganglienzellen links stärker als rechts.

Obgleich nun Schultze [2]), namentlich in Bezug auf den letzten Fall, darauf hingewiesen hat, dass gleiche Abnormitäten um den Centralcanal herum auch bei ganz gesunden Menschen gefunden werden könnten, so glaube ich doch, dass diese positiven Befunde, namentlich die Systemerkrankungen, nicht ganz zu vernachlässigen seien. Haben doch sogar mehrere Autoren die Krankheit für ein Hirnleiden erklärt. So hat Duchenne [3]) behauptet, dass die Muskelhypertrophie an den unteren Extremitäten ursprünglich eine Hirnlähmung sei, bei welcher zuerst alle vier Extremitäten gelähmt gewesen seien, aber die oberen Extremitäten ihre Beweglichkeit wieder bekommen, die unteren dagegen schwach bleiben und hypertrophiren. Auch

---

[1]) Virchow's Arch. f. Anat. u. Physiol. 1882.

[2]) Arch. f. Anat. u. Physiol. 1883.

[3]) l. c.

Gerhardt hat darauf hingewiesen, dass besonders Kinder mit abnormer Schädelbildung zu dieser Krankheit disponirt seien und hält das Gehirn für den Theil, von welchem die krankhaften Processe ausgehen.

Wie in den Befunden, so stimmen auch in der Deutung des Processes in den Muskeln die Autoren nicht überein. Während Cohnheim glaubt, dass hier eine einfache Atrophie der Muskelfasern vorliege mit gleichzeitiger mehr oder weniger starker Entwicklung neugebildeten, interstitiellen Fettgewebes, fasst Friedreich den Process als einen chronischen Entzündungsvorgang auf, als eine seinem Wesen nach mit interstitieller Bindegewebshyperplasie einhergehende Myositis, zu welcher dann nahezu constant die Entwicklung von Fettgewebe aus den Elementen des neugebildeten Bindegewebes als ein accessorischer Vorgang hinzutritt. Er kommt in Folge dessen, entsprechend seiner Theorie, dass auch die progressive Muskelatrophie ein primäres Muskelleiden sei, zu dem Schluss, dass die Pseudohypertrophie eine nur in gewisser Weise modificirte Form derselben sei. Charcot hat die Ansicht ausgesprochen, dass es zwei verschiedene Stadien der Krankheit gebe, dass im ersten Stadium eine Bindegewebshyperplasie und einfache Atrophie einer gewissen Anzahl von Muskelfasern auftrete, während im zweiten eine mehr oder weniger reichliche Fetteinlagerung in das neugebildete Bindegewebe erscheine. Ihm schliesst sich auch Berger an.

Was die klinischen Symptome betrifft, so treten bei den jugendlichen Individuen zuerst hauptsächlich

Störungen in der Funktion der Unterextremitäten auf. Sobald die Kinder anfangen das Laufen zu lernen, zeigt sich, dass dasselbe nur schwer und unvollkommen von Statten geht, bisweilen sogar unmöglich ist. Tritt die Krankheit erst im späteren Lebensalter an früher gesunden Kindern auf, so zeigt sich zuerst eine eigenthümliche Schwerfälligkeit und Unsicherheit des Ganges, sowie rasche Ermüdung in den Beinen und häufiges Hinstürzen. Das Gehen wird nach und nach immer langsamer und mühevoller, das Stehen ohne Stütze schwierig, so dass zuletzt vollständige Lähmung der Beine auftritt. Hat die Erkrankung die Muskulatur der unteren Extremitäten in grösserer Ausdehnung und höherem Grade befallen, so ist das Aufstehen vom Sitze nur mit grosser Anstrengung oder nur dann möglich, wenn beide Hände auf die Oberschenkel gestemmt werden. Beim Versuche sich niederzusetzen, beginnen die Kranken zunächst ängstlich die Flexion der Knie, lassen sich aber, sowie dieselbe einen geringen Grad erreicht hat, wie eine leblose Last auf den Sitz niederfallen. Mit den Funktionsstörungen treten gleichzeitig oder wenigstens kurze Zeit darauf Veränderungen im Volumen der Muskeln auf. Meist symmetrisch, selten von einer Seite ausgehend und dann auf die andere übergreifend, nehmen dieselben theils beträchtlich ab, theils zu. Da der Umfang der Muskeln, vorwiegend der Waden, oft colossale Formen erreicht, so ist der Contrast zwischen dem Volumen und der Kraftlosigkeit derselben um so grösser. Früher oder später werden auch die Oberschenkel, dann die Lenden- und Rumpfmuskeln

ergriffen. Schon in den früheren Perioden der Krankheit tritt ein Gefühl von Müdigkeit im Rücken und von Schwäche im Kreuz auf. Ist eine Hypertrophie resp. Atrophie der Muskeln derselben eingetreten, so geschieht das Gehen und Stehen mit auseinander gespreizten Beinen, um für den Rumpf eine breitere Basis zu gewinnen. Die Parese der Rückenstrecker bedingt eine starke Lordose der Lendenwirbel und eine Rückwärtshaltung der Schultern, während beim Sitzen die ganze Wirbelsäule kyphotisch erscheint. Wollen die Kranken aus der gebeugten Haltung sich aufrichten, so versagen die Rückenstrecker ihren Dienst, versuchen sie es, aus liegender Stellung aufzusitzen, so fehlt die Kraft der Bauchmuskeln und sie müssen sich mit den Armen nachhelfen. So helfen sie sich beim Aufstehen durch Aufstützen der Arme auf die Oberschenkel, ziehen sich beim Treppensteigen am Geländer in die Höhe, weil die Wirkung des Quadriceps und des Ileopsoas versagt. Langsam, aber nicht gleichmässig, weder an den einzelnen Muskeln, noch zu derselben Zeit, nimmt diese Muskelschwäche zu. Bald bleibt der Zustand Jahre lang ohne erkennbare Verschlimmerung, bald ist dieselbe deutlich wahrnehmbar in wenigen Monaten. Je länger die oberen Extremitäten noch so viel Kraft behalten, um die Bewegungsstörungen des Rumpfes und der unteren Extremitäten etwas corrigiren zu können, so lange ist der Zustand wenigstens erträglich; je früher und je mehr aber auch diese Muskeln in die Paralyse hineingezogen werden, um so elender werden die Kranken, bis sie in den höchsten Graden der Krankheit nicht im Stande

sind, sich im Bette umzudrehen, selbst zu essen, kurz vollständig hülflos sind.

Während so die Krankheit in der weitaus grössten Mehrzahl der Fälle von den Unterextremitäten ausgehend einen aufsteigenden Verlauf nimmt, namentlich wenn die Krankheit in den ersten Lebensjahren auftritt, sind auch eine Reihe von Fällen beobachtet worden, wo die Krankheit zuerst die Rücken- oder die Schultermuskulatur befiel und alsdann den umgekehrten Weg einschlug. Diese Form betrifft nach den Beobachtungen von Erb meist Individuen zwischen dem 13. und 20. Lebensjahre. In diesen Fällen, zu denen auch der von uns beschriebene gehört, leidet zuerst die Gebrauchsfähigkeit der Arme. Besonders characteristisch ist ferner das Herabsinken des Schlüsselbeins, das in Folge der Serratuslähmung flügelförmige Abstehen der Schulterblätter, sowie die auffallende Magerkeit der Oberarme gegenüber dem normalen oder hypertrophischen Deltoideus und den kräftigen Vorderarmen. Im weiteren Verlauf zeigt die Krankheit genau denselben Symptomencomplex, wie es soeben geschildert worden ist.

Es scheinen alle willkürlichen Muskeln Sitz der Erkrankung werden zu können, sogar eine Betheiligung der Zunge ist beobachtet worden. Ob aber die mehrfach erwähnte Herzhypertrophie auf gleicher Structurveränderung beruhte, muss dahingestellt bleiben. In den Fällen von Erb waren fast constant atrophisch der Pectoralis maior und minor, der Cucullaris, der Latissimus dorsi, der Serratus anticus maior, die Rhomboidei, der Sacrolumbalis, der Longissimus dorsi, die Beuger des Oberarms

(Biceps und Brachialis internus) mit Einschluss des Supinator longus, sowie der Triceps, an den unteren Extremitäten die Glutaei, der Quadriceps, zuweilen der Tensor fasciae latae und die Adductoren, ferner das Peroneusgebiet, besonders der Tibialis anticus, während die Wadenmuskeln nicht selten deutlich hypertrophirt waren. Es sind also mitten unter den erkrankten hypertrophischen resp. atrophischen Muskeln einzelne Gruppen vollständig verschont geblieben, und zwar, wie es scheint, mit einer gewissen Gesetzmässigkeit. Interessant ist, dass fast in der Hälfte der Fälle bei demselben Individuum neben der Pseudohypertrophie gewisser Muskelgruppen zugleich eine Atrophie anderer beobachtet worden ist, resp. bei vorwiegender Atrophie zugleich Pseudohypertrophieen. Ja es sind im Verlauf der Krankheit sogar wahre Muskelhypertrophieen aufgetreten. Besonders häufig erscheinen hypertrophisch: der Deltoideus, der Supra- nnd Infraspinatus, die Teretes, der Triceps, der Tensor fasciae latae, der Sartorius und ganz besonders die Waden. Nach Erb sind diese Hypertrophieen aber nichts Bleibendes, bestehen meist nur für kürzere oder längere Zeit und können im weiteren Verlauf des Leidens ausgesprochener Atrophie Platz machen. Nur sehr selten sind die Muskeln des Kopfes, des Gesichts und des Halses betroffen, und der oben erwähnte Fall von Landouzy und Déjérine, wo die Krankheit von den Muskeln des Gesichts ausging, steht wohl bis jetzt einzig in der Litteratur da. Fast immer war die Erkrankung symmetrisch, wenn auch nicht selten auf der einen oder anderen Seite vorwiegend entwickelt.

Meist zeigten sich die betroffenen Muskeln in ihrer Totalität erkrankt, bisweilen aber war die Volumszunahme resp. die Abmagerung eine partielle. Im ersteren Falle markirten sich bei der Contraction die betreffenden Partheien als knotige Wülste, „comme une hernie," wie Duchenne treffend sagt. Fast alle Muskeln sind trotz der Paralyse von einem Volumen gefunden worden, das man als normal bezeichnen muss. Es geschieht dies wohl hauptsächlich dadurch, dass Bindegewebswucherung und Muskelfaserschwund sich gegenseitig compensiren und dass erst bei excessiv werdender Lipomatose die Erkrankung äusserlich durch Hypervolumen resp. Abmagerung erkennbar wird. In einzelnen Fällen schien eine Contractur der Flexoren angenommen werden zu müssen, indem die Unterschenkel permanent so sehr gegen die Oberschenkel heraufgezogen waren, dass die Fersen das Gesäss berührten. In gleicher Weise musste der in einer grösseren Zahl von Fällen zu Stande gekommene Pes equinus oder equinovarus mit starker Spannung der Achillessehne auf Retraction und Verkürzung der betreffenden Muskeln des Unterschenkels bezogen werden.

Fibrilläre Muskelzuckungen wurden so selten beobachtet, dass Erb das Vorkommen derselben vollständig leugnet. Doch macht Götz wohl mit Recht darauf aufmerksam, dass dieselben bei der geringen Anzahl der noch vorhandenen Muskelfasern gegenüber dem dieselben massenhaft umwuchernden Fettgewebe nicht nach aussen zur Geltung kommen könnten. In vielen Fällen zeigte sich eine blaurothe Färbung der Haut über den betroffenen Muskeln.

Sensibilitätsstörungen fehlten, die Function der höheren Sinnesorgane, sowie der inneren Organe, mit Ausnahme des Respirationsapparats, blieb unbetheiligt. Dagegen wurde wiederholt eine Abnahme der Geisteskräfte constatirt.

Bezüglich des Verhaltens der erkrankten Muskeln liegen eine Reihe von abweichenden Angaben vor. Schon bei der Palpation zeigen dieselben im Zustande der Ruhe, noch mehr aber bei der Contraction theils ein auffallend derbes, pralles Gefühl, theils wird angegeben, dass auch der contrahirte Muskel sich auffallend weich, schlaff und elastisch angefühlt habe. Dies rührt wahrscheinlich daher, dass hier zwei verschiedene Stadien der Krankheit vorgelegen haben. Denn es ist wohl ganz natürlich, dass im Stadium der Bindegewebsentwicklung der Muskel sich derber anfühlt als in dem der Lipomatose, wo fast die ganze Muskelsubstanz verschwunden ist.

Auch in Betreff des electrischen Verhaltens der erkrankten Muskeln sind die Angaben der Autoren verschieden. Die meisten fanden, dass die electrische Erregbarkeit herabgesetzt sei, ja einzelne constatirten ein vollständiges Erloschensein derselben, oder es gelang ihnen nur bei Anwendung sehr starker Ströme eine merkliche Reaction hervorzubringen. Einige andere dagegen versichern, dass die Erregbarkeit dieselbe gewesen sei wie bei normalen Muskeln. Aber in den letzteren Fällen fehlen genauere Angaben über die Intensität der angewandten Ströme. Ist doch schon von vornherein anzunehmen, dass, da das Fettgewebe dem electri-

schen Strome enorme Widerstände entgegensetzt, die Erregbarkeit der noch vorhandenen Muskelfasern, die noch dazu meist degenerirt sind, sehr beeinträchtigt sein muss. Wenn daher ein Muskelausschlag erzielt werden soll, muss jedenfalls ein starker Strom angewandt werden. Dagegen ist die indirecte Reizbarkeit vom Nerven aus sehr lange erhalten, niemals sind Sensibilitätsstörungen beobachtet. Entartungsreaction ist nur in dem oben kurz geschilderten Falle von Zimmerlin constatirt worden.

Der Verlauf der Krankheit ist ein eminent chronischer. Nach Friedreich betrug die Dauer der Krankheit in der Mehrzahl der zur Section gekommenen Fälle (die meisten Kranken entzogen sich der Kenntniss der Beobachter) 10—15 Jahre. Erb hat sogar eine Anzahl von Fällen beobachtet, wo das Leiden 23—38 Jahre bestand, ohne dass ein Ende desselben abzusehen gewesen wäre. Bisweilen trat ein längerer Stillstand, selbst eine wesentliche Besserung des Zustandes ein, aber wirkliche Heilung wurde nur sehr selten erzielt. Ganz allmählich kommt es zur vollständigen Paralyse, nach deren Eintreten die Dauer des Leidens meist nur noch eine kurze ist. Die Todesursache ist in den weitaus meisten Fällen eine Affection der Respirationsorgane, so morbillöse Pneumonie, Bronchitis, Bronchopneumonie, Pleuropneumonie und Phthise. In 2 Fällen starben die Kranken unter den Erscheinungen der Herzhypertrophie. Im Allgemeinen scheinen die weiblichen Kranken ein höheres Alter zu erreichen als die männlichen.

Die Diagnose ist in den Anfangsstadien nicht mit Sicherheit zu stellen. Indessen kann sich bei Berücksichtigung der aetiologischen Momente und dem Verhalten der electrischen Muskelerregbarkeit ein hoher Grad von Wahrscheinlichkeit ergeben. In den späteren Stadien ist eine Verwechslung mit der progressiven spinalen Muskelatrophie so leicht möglich, dass selbst Friedreich mehrere myopathische Fälle als spinale beschrieben hat. Erb hat als differentialdiagnostische Momente folgende aufgestellt:

1. Die Localisation der Atrophie. Bei der spinalen Form beginnt das Leiden meist an den kleinen Handmuskeln, namentlich dem Daumen- und Kleinfingerballen, sowie an den Intercostales, oder wenn es an der Schulter und am Deltoideus beginnt, so setzt es hier gleich mit Atrophie ein und die kleinen Handmuskeln folgen bald nach; bei unserer Krankheit dagegen beginnt die Sache an den grossen Schulterblatt- und Rückenmuskeln und der Beugergruppe des Oberarms; der Deltoideus ist meist lange Zeit frei und oft hypertrophisch, wird nur spät und oft nur partiell atrophisch; die kleinen Handmuskeln sind fast immer frei.

2. Das Verhalten der Muskeln selbst. Bei der spinalen Form sind sie durchweg schlaff, weich, schlotternd, bei der myopathischen wenigstens zum Theil prall und fest, sich derb und knollig anfühlend; dort finden sich meist lebhafte, weit verbreitete fibrilläre Contractionen — hier fehlen dieselben; dort findet sich constant in einzelnen atrophischen Muskeln Entartungsreaction — hier wird dieselbe fast ebenso constant vermisst.

3. Die Anwesenheit oder das Fehlen von wahrer oder falscher Muskelhypertrophie. Dieselbe wird bei der spinalen Form niemals gefunden, bei der myopathischen ist sie in allen Abstufungen häufig.

4. Die Zeit des Entstehens. Die spinale Form kann sich in jedem Alter entwickeln, ist am häufigsten im reifen Mannesalter; die myopathische ist eine Krankheit des jugendlichen resp. kindlichen Alters und entsteht selten nach dem 20. Lebensjahr.

5. Die Art des Verlaufs, der dort ein rascher und unaufhaltsam progressiver ist, während hier meist ein langsames Fortschreiten, Neigung zum Stationärbleiben beobachtet wird.

6. Die Art der Complicationen. Bei der spinalen Form ist die Combination mit progressiver Bulbärparalyse nicht selten, bei der myopathischen noch nie beobachtet worden.

Mit einer anderen Krankheit dürfte die Dystrophia muscularis wohl kaum zu verwechseln sein. Höchstens können Inactivitätsatrophieen, z. B. bei habitueller Luxation des Oberarmes, ein ähnliches Bild zeigen. In diesen Fällen dürften aber die Aetiologie und der Umstand, dass diese Atrophieen wohl stets einseitige sind, die richtige Diagnose leicht machen. Ebenso werden wahre Muskelhypertrophieen, die sich über ganze Extremitäten erstrecken können, aber meist einseitig sind, an der gesteigerten Funktionsenergie und der leichten Erregbarkeit durch den electrischen Strom leicht erkannt werden.

Die Prognose der Krankheit ist quoad vitam nicht ungünstig, dagegen quoad valitudinem eine

höchst infauste, womöglich noch ungünstiger als bei der spinalen Form. Die Reparation der erkrankten Muskeln ist, wie schon erwähnt, nicht möglich, und zwar sind die hypertrophischen derselben noch weniger günstig, als die atrophischen.

Bei der Therapie muss vor Allem auf die Prophylaxe Rücksicht genommen werden. Hereditär belastete Kinder, sowie jüngere Geschwister von erkrankten Individuen müssen vor schädlichen atmosphärischen Einflüssen, zu frühen und ermüdenden Muskelanstrengungen verschont werden; namentlich muss auch auf die Nahrung Rücksicht genommen werden, indem fettbildende Substanzen vermieden werden müssen. Ist die Krankheit einmal ausgebrochen, so sind die innerlichen Mittel, wie Eisen, China, Leberthran, und selbst das an sich rationelle Jodkali, welches die Fettresorption befördert, ohne allen Erfolg gewesen. Am meisten musste man sich von vorneherein von der Electricität versprechen. Aber auch diese liess meist im Stich. Während Benedict in 3 Fällen durch Galvanisiren des Halssympathicus günstige Resultate erzielte, hatten andere, so namentlich Erb, gar keinen Erfolg, ja Roquette will sogar Verschlimmerung danach eingetreten gesehen haben. Nur Duchenne hat durch localisirte Faradisation nach mehrmonatlicher Behandlung zugleich mit Anwendung der Hydrotherapie, Massage und des Leberthrans in 2 Fällen Heilung erzielt. Auch Gerhardt hat einige gute Erfolge mit der Electricität gehabt. So konnte eine 55jährige Frau nach einmonatlicher Behandlung mit Faradisation und Eisenbädern das Spital wieder verlassen,

da sie glaubte vollständig geheilt zu sein, indem sie ausser schnellerer Ermüdung keine Beschwerden mehr hatte. Es würde sich demnach diese Therapie noch am meisten empfehlen. Vielleicht könnte man es noch mit dem Arsen versuchen, da Herr Prof. Leube in einem Falle von spinaler Muskelatrophie mit Contractur der Hände so günstigen Erfolg hatte, dass der betreffende Patient später sogar mit seinen Händen feine Arbeiten verrichten, z. B. zeichnen konnte.

Es bleibt mir noch zum Schlusse übrig, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Prof. Leube für die Ueberlassung des Materials und der Krankengeschichte an dieser Stelle meinen Dank auszusprechen.